Aus der chirurgischen Abteilung des Josefs-Krankenhauses
zu Breslau.
Primärarzt Dr. Kaposi.

Ein Fall von Pseudomyxombildung nach Appendicitis.

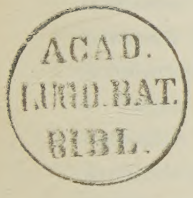
Inaugural-Dissertation

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen
Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

zur

Erlangung der Doktorwürde



in der

Medizin und Chirurgie

vorgelegt von

Paul Paczek,
Assistenzarzt.

Breslau 1912.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

Referent: Professor Dr. Küttner.

Sehr häufig kommt es im Anschlusse an eine chronische Appendicitis zur Obliteration des proximalen Teiles des Wurmfortsatzes und als Folge hiervon durch Ansammlung normalen oder pathologischen Sekrets zum Hydrops oder Empyem der Appendix. Verhältnismäßig selten aber ist es, daß ein Verschluß der Einmündung dieses Organs in das Coecum zur Entstehung eines Pseudomyxoms geführt hat. Über einen hierher gehörenden Fall glaube ich im folgenden berichten zu können:

Anamnese: Im März 1911 wurde in das St. Josefs-Krankenhaus eine Frau wegen akuter Appendicitis eingeliefert. Ihre Familienanamnese bietet nichts besonderes. Patientin selbst will früher stets gesund gewesen sein. Seit etwa 6 Wochen verspüre sie leichte Schmerzen in der rechten Unterbauchgegend. Vor 3 Tagen seien sie plötzlich so stark geworden, daß Patientin sich zu Bett legen mußte. Erbrechen und Aufstoßen seien nicht erfolgt. Der Stuhl sei stets regelmäßig gewesen. Die Menses seien regelmäßig und in normaler Weise aufgetreten.

Status praesens: Die sehr kräftig gebaute Frau macht einen schwerkranken Eindruck. Sie liegt in passiver Bettlage. Das Gesicht ist fieberhaft gerötet, der Gesichtsausdruck ängstlich. Zunge: trocken. Lungen und Herz sind gesund. Temp. 38,3. Puls beschleunigt (130), regelmäßig. — Abdomen nicht aufgetrieben. In der rechten Unterbauchgegend leichte

Spannung der Bauchdecken; links ist der Leib weich. Bauchdeckenreflexe erhalten. In der Coecalgegend ist eine sehr harte, sehr druckempfindliche Resistenz zu fühlen. — Urin: normal.

Unter der Diagnose: Appendicitis acuta mit retrocoecalem Abszeß wird sosort die Operation (Dr. Kaposi) vorgenommen. Nachdem mit Hilfe eines Pararektalschnittes die Bauchdecken durchtrennt sind, wird das Peritoneum eröffnet. Man sieht nun, daß in der Ileocoecalgegend Verwachsungen bestehen. Der eingeführte Finger tastet hinter dem Coecum eine Härte, die als abgesackter Abszeß imponiert. Nach Schutz der Bauchhöhle durch Tamponade sucht der Finger lateral vom Coecum die vermutete Abszeßhöhle zu eröffnen. Man findet aber nach Abschieben des verklebten Peritoneums vom Coecum keinen Eiter, sondern es entleert sich aus der Wunde eine schleimig-gallertige Masse, so daß der Verdacht auf Gallertkrebs vorübergehend auftaucht. Das Coecum wird durch stumpfe Lösung allmählich entwickelt und ein faustgroßes Convolut zutage gefördert. An diesem sieht man zunächst, daß an der Unterseite der gut daumendicke, posthornförmig gekrümmte, anscheinend hydropische Wurmfortsatz fest angeklebt ist. Nach außen vom Coecum und anstoßend an die Appendix sitzt ein apfelgroßer Tumor. Zunächst wird der Wurmfortsatz abgelöst und in der üblichen Weise abgebunden und abgetragen. Hierauf wird der Tumor stumpf von der lateralen Coecalwand abgelöst, gestielt und abgetragen. — Die Ovarien, nach denen nun getastet wird, sind normal. Peritoneum und Darmserosa zeigen, soweit es sich bei der Operation übersehen läßt, keine Veränderungen. Der Heilverlauf ist ein völlig normaler, Pat. wird gesund entlassen.

Die makroskopische Betrachtung des Präparats zeigt eine stark verdickte und verlängerte, posthornartig gekrümmte Appendix. Das mittlere Drittel ist bauchig er-

weitert. Die Serosa ist getrübt, mit Fibrinflocken und Bindegewebsfäden bedeckt. An der Außenseite sitzt fest mit ihr verbunden der apfelgroße Tumor. Er ist knollig und fühlt sich derb an. Bei der Palpation gibt er das Gefühl der Fluktuation. Nach Eröffnen der Appendix mit einem Längsschnitt entleeren sich gallertige Massen, die aus kleinen, durch Schleim zusammengehaltenen Blasen zu bestehen scheinen. Sie lassen sich leicht von der Unterlage abheben und haften nirgends fest an ihr. Im oberen Drittel ist das Lumen fast vollständig obliteriert. Man sieht nur eine Öffnung von kaum Stecknadelkopfgröße, die durch einen kurzen Gang in das erweiterte Lumen im zweiten Drittel führt. Die Wand der Appendix ist stark verdickt. In dem mittleren Drittel fehlt jede Faltung der Schleimhaut; im distalen Drittel, das normal weit ist, durchqueren mehrere starke Falten das Lumen. Unregelmäßig verteilt sieht man auf der Serosa wie auf der Innenwand zahlreiche herdförmige Haemorrhagien. An der Außenseite der cystenartigen Ausbuchtung des mittleren Drittels führt eine etwa ½ cm weite Öffnung in den Tumor. Dieser besteht aus zwei durch derbes Bindegewebe voneinander getrennten Cysten von Nußgröße mit schleimig-gallertartigem Inhalt. Eine knorpelharte Schale, die sich leicht von ihrer Unterlage abheben läßt, bildet die Innenwand der von derbem Bindegewebe umschlossenen Cysten. An der Innenseite des untern Appendixdrittels sieht man eine kirschkerngroße Cyste. Ihre Wand ist stark verdünnt. Der Inhalt entspricht dem des Tumors. Durch eine feine Öffnung steht sie mit dem Lumen der Appendix in Verbindung.

Bei der mikroskopischen Untersuchung verschiedener Stückchen der Wand des Wurmfortsatzes fällt zunächst die geringe Anzahl der Lieberkühnschen Drüsen auf. Sie sind weniger tief als normal und oft nur andeutungsweise vorhanden. Das Epithel zeigt dort, wo es vor-

handen ist, den Charakter verschieden hoher Zylinderzellen. An einzelnen Stellen wechseln hohe Zylinderzellen, zwischen denen zahlreiche Leukocyten ins Appendixlumen wandern, mit Becherzellen ab. Ihnen folgen kubische Zellen, die besonders die Drüsengänge auskleiden. Einzeln betrachtet sieht man neben wohlerhaltenen Epithelien deformierte Zellen. Das Protoplasma zeigt Vakuolenbildung, die Basalmembran fehlt. Die Grenzen der Zellen sind häufig so wenig scharf, daß man es mit einem Syncitium zu tun zu haben glaubt. Streckenweise fehlt das Epithel ganz. An ihre Stelle ist eine homogene, glasige Masse getreten, die dem epithellosen Bindegewebe fest anliegt. Die Submucosa bildet hier eine hyalin aussehende Membran, die Ausläufer in das schleimige Gewebe schickt und es dadurch in einzelne Kammern teilt. Die Mucosa besteht großenteils aus einem feinen Reticulum von Bindelgewebsbündeln, in das Leukocyten in reichlicher Anzahl eingelagert sind. An manchen Stellen scheint sie zu fehlen oder sich zu derbem Bindegewebe verdichtet zu haben. Dasselbe gilt von der Submucosa. Die Muscularis ist durchschnittlich stark verdickt, an andern Stellen, besonders in der kleinen, an der Innenseite der Appendix liegende Cyste durch derbes von Leukocyten durchsetztes Bindegewebe ersetzt. — Die Wand der großen Cysten besteht aus Bindegewebe. Jede Andeutung einer epithelialen Bekleidung der Innenwand fehlt. Die Außenwand hat entsprechend dem makroskopischen Bau ein welliges Aussehen. Sie wird von einer schmalen Schicht sehr dichten, fast völlig kernlosen Bindegewebes gebildet. Hierauf folgt mehr oder weniger derbes Bindegewebe mit zahlreichen Blutgefäßen, deren Wandung an vielen Stellen stark verdickt ist. In das Bindegewebe sind zahlreiche Leukocyten und Fettgewebe eingelagert. An einzelnen Stellen sieht man im Bindegewebe verschieden große Partien einer schleimigen Substanz liegen, die einen kammerartigen Bau auf-

weisen. Nach der Innenwand zu nimmt die Verdichtung des Gewebes und die Zahl der Leukocyten immer mehr zu, um in einer hyalinen Membran zu enden, die an einzelnen Stellen fast scharf gegen die Umgebung abgesetzt ist, während sie an andern Stellen allmählich in diese übergeht. Vielfach sehen wir eine starke Neigung dieser Membran zu starker Kalkablagerung.

Der gallertig-schleimige, aus einzelnen Blasen bestehende Cysteninhalt ließ schon bei der Operation an einen der seltenen Fälle von Echinococcus hydatidosus des Wurmfortsatzes denken. Dafür sprach auch die gegen die Umgebung scharf abgegrenzte Tumorwand, die die Bläschen in Form einer derben Kapsel umgab. Doch bald erhoben sich sehr gewichtige Gründe gegen diese Vermutung. Das Blutbild, das bei der Erkrankung an Echinococcus fast regelmäßig eine starke Eosinopyhlie zeigt, war völlig normal. Ferner ließen sich nirgends in dem Cysteninhalt Scolices, Häkchen oder Membranen nachweisen. Vielmehr erscheint mikroskopisch die Masse homogen, in wandungslosen Kügelchen angeordnet; und nur hier und da findet man Fettkügelchen, Leukocyten und absterbende, abgestoßene Epithelien. In der Tumorwand fehlt weiter jede Andeutung einer Entwicklung von Bandwurmköpfchen. Da endlich auch der Nachweis von Bernsteinsäure nicht gelingt, gibt man den Gedanken, es könne sich um eine Echinococcen-Erkrankung handeln, auf.

Bei der Frage nach der Entstehung des Prozesses muß daran gedacht werden, daß es Geschwülste gibt, die durch sekundäre schleimige Degeneration ihrer Zellen sogenannte Pseudocysten bilden können. Hierher gehören u. a. die Gallertkrebse. Nirgends im mikroskopischen Präparate aber kann man einen Anhalt finden für eine solche Genese des Tumors. Überall halten sich die Epithelien an die

physiologische Grenze. An keiner Stelle sieht man ein Wuchern der Zellen in die Tiefe. Nirgends kommen Zellformen vor, die den Verdacht auf Carcinom erregen. Die Cystenwand entbehrt ganz jeden Epithels. Außerdem spricht nach Hueter ausgedehnte Bindegewebsentwicklung und Einsprossen von Bindegewebe in die angelagerte schleimige Masse, wie wir es in unseren Präparaten beobachten, gegen ein Carcinom. Nicht zuletzt läßt auch das gute Aussehen der Patientin kurze Zeit nach der Operation die Unzulänglichkeit der Diagnose erkennen.

Von vornherein kann man ferner ausschließen andere am Darme vorkommende Cysten wie Enterocystome, Lymphcysten oder Waldeyers plexiforme Angio-Sarkome. Sie alle haben teils einen andern Sitz, teils ein anderes Aussehen als der beschriebene Tumor.

Das ganze Bild: sowohl die langsame Entstehung des Prozesses, die Obliteration des proximalen Drittels des Wurmfortsatzes, die mikroskopischen und makroskopischen Befunde, als auch die chemische Untersuchung des Cysteninhalts drängen zu der Anahme, daß es sich in dem vorliegenden Falle um ein Pseudomyxoma ex appendicitide handle. Um die Natur des Cysteninhaltes kennen zu lernen, kocht man nach Pfannenstiels Angabe einen Teil desselben mit verdünnten Mineralsäuren. Dabei scheidet sich in unserm Falle ein Körper ab, der bei Zusatz von Kupfersulfat dieses reduziert. Es muß sich demnach um eine schleimige oder schleimähnliche Substanz handeln. Der Zusatz von Essigsäure, der Mucin fällt, hat keine Wirkung. So ist der Beweis erbracht, daß die schleimigen Massen aus Pseudomucin, einem wichtigen Bestandteile der Pseudomyxome, bestehen.

Die Bezeichnung: Pseudomyxom stammt von den Gynäkologen. Sie verstehen darunter „die peritonealen Reaktionserscheinungen auf den Austritt der pseudomucinösen Schleimmassen aus einem geborstenen Ovarialcystom". Werth gebührt das Verdienst, als erster den Zusammenhang zwischen der Erkrankung der Ovarien und der des Peritoneums erkannt zu haben. Bald folgten andre Autoren mit der Beschreibung ähnlicher Fälle. Bis 1901 glaubte man, daß dieses Krankheitsbild nur von einem geplatzten Pseudomucincystom ausgehe. Schon vorher hatte man beobachtet, daß ohne Erkrankung der Eierstöcke auf dem Bauchfell und im Bauchraum dem Pseudomyxoma peritonei nach Bersten von Ovarialcystomen vollkommen ähnliche Bilder vorkämen. Jedoch lehnte man es ab, sie einander gleichzustellen, da man den Ursprung der Gallertmassen nicht kannte und außerdem „die Patienten immer Männer waren". So sagt Henke bei der Besprechung eines Falles von „multiplen, cystischen, lymphangiomähnlichen Tumoren in der Bauchhöhle": „Von mikroskopisch ähnlich in Erscheinung tretenden Affektionen wäre noch an das sogenannte Pseudomyxoma peritonei von Werth zu erinnern, was aber für unsern Fall nicht in Betracht kommt, da es sich um einen Mann handelt." — 1901 nun gelang es Eugen Fraenkel nachzuweisen, daß es nach Bersten der mit schleimigen Massen angefüllten Appendix ebenfalls zur Bildung eines Pseudomyxoms kommen könne. Er fand bei einem an Encephalomalacie verstorbenen Manne als zufälligen Sektionsbefund das ganze kleine Becken und die regio iliaca dextra von gallertigen Massen ausgefüllt. Kleinere Mengen derselben Substanz fanden sich auch in dem übrigen Bauchraum. Aus dem

kleinen Becken ließen sie sich leicht mit der Hand ausschöpfen, in der regio iliaca dagegen hafteten sie dem Bauchfell fest an. Dieses zeigte nach Entfernung der Massen ein samtartiges Aussehen. Als Quelle für die gallertige Substanz entdeckte er einen an der Vorderwand perforierten Wurmfortsatz, der in seinem zentralen Teil obliteriert war. Histologisch enthielten die vorher erwähnten Zotten des Peritoneums alle Schichten desselben und waren mit dem normalen Peritonealendothel bekleidet. Fraenkel erklärt das Zustandekommen des Prozesses so, daß es „in dem gegen das zentrale Ende abgeschlossenen Processus vermiformis durch den von der Mucosa des ausgeschalteten Stückes abgesonderten Schleim zur ampullenförmigen Ausweitung und später zur Spontanruptur dieses Stückes gekommen sei". Dadurch, daß nur dort, wo es zur direkten Ablagerung des Schleimes kam, das Bauchfell in der beschriebenen Weise reagierte, beweist er den Zusammenhang zwischen der primären Erkrankung der Appendix und der ihr sekundär folgenden Veränderung des Peritoneums. Klinisch wichtig ist hierbei, daß nirgends in der Krankengeschichte über Schmerzen im Unterleibe berichtet war.

Seitdem sind in der Literatur eine Anzahl ähnlicher Fälle aufgezeichnet worden, die ich im folgenden erwähnen möchte.

Merkel berichtete 1903 auf der pathologischen Gesellschaft über den Sektionsbefund bei einem 79 jährigen Manne, der an Prostatahypertrophie, Cystitis und Pyelonephritis litt und an Pneumonie gestorben war. Bei ihm lagen reichliche Schleimmassen sowohl frei im Bauchraum, als auch fest an den Därmen und den Bauchorganen. Auch

hier ist die Ursache eine perforierte Appendix, aus der sich auf Druck gallertige Massen entleeren. Ihr proximales Ende ist obliteriert, das mittlere Drittel zu einer taubeneigroßen Cyste erweitert, das distale Ende wieder enger. Rings um den Wurmfortsatz, an dessen mittleres Drittel das Netz angewachsen ist, liegen schleimige Klumpen. An der Grenze zwischen dem distalen und mittleren Teil ist die Perforation, die durch einen kurzen, dickwandigen Hohlraum in die freie Bauchhöhle mündet. Die mikroskopische Untersuchung zeigt, daß dort, wo sich das Schleimgewebe an das Peritoneum angelegt hat, das Endothel meist zugrunde gegangen ist. An andern Stellen hat es das vom Peritoneum aus organisierte Schleimgewebe wieder überkleidet. Einen Gegensatz zu dem Fraenkelschen Falle finden wir aber darin, daß auf der Milz große, ineinander übergehende Cysten sitzen, die in ihrer Wandung einen epithelialen Belag zeigen. Die einzelnen Zellen sind entweder kubisch oder zylindrisch. An verschiedenen Stellen ist es so dichtgedrängt, daß sie den Eindruck von Papillen machen. Auch hier war bei Lebzeiten nichts von einer Erkrankung der Appendix bemerkt worden.

Hueter bespricht in Zieglers Beiträgen zur pathologischen Anatomie einen Fall von Carcinom des zentralen, obliterierten Endes des Processus vermiformis. Zugleich hat sich hier ein Pseudomyxom entwickelt. Ein 35 jähriger Mann will vor einigen Jahren eine „Darmverschlingung“ gehabt haben. Wegen eines doppelseitigen, nicht mehr reponiblen Leistenbruchs läßt er sich operieren. Hierbei zeigte sich nun, daß im Bruchsack Netz liegt, das glasig durchscheinende Körner von Erbsengröße enthält. Nach 14 Tagen erfolgte plötzlich durch Lungenembolie nach

Thrombose der v. femoralis der Tod. Bei der Sektion findet man die Appendix mit dem Coecum fest verwachsen. Der Wurmfortsatz selbst ist stark verdickt. An der Spitze ist eine sehr dünnwandige Ausbuchtung. Eine Perforation ist nirgends vorhanden. Aus dem geöffneten Proc. vermiformis entleeren sich glasige Massen. Rings um die Appendix liegen Cysten mit glasigem Inhalt. Das proximale Ende des Wurmfortsatzes ist auch hier obliteriert. In dem obliterierten Teil lassen sich deutlich Carcinomnester nachweisen; nirgends aber sieht man hier eine Schleimbildung. Hueter kommt zu dem Schlusse, daß Carcinom und Pseudomyxom nebeneinander bestehen. Neben Befunden, wie sie auch die andern Autoren an dem Peritoneum angeben, und in dem freien Schleim, erwähnt Hueter das Auftreten von in den Schleim eingeschlossenen Zellen, die immer in einfacher Schicht liegen. Klinisch bemerkenswert ist wiederum der fast symptomlose Verlauf der Krankheit. Außer einem Anfall von Appendicitis, den der Kranke „Darmverschlingung" nannte, und in der letzten Zeit auftretenden leichten „Koliken" weiß er nichts von Krankheitssymptomen zu berichten.

Oberndorfer fand in 3 Fällen als Folge einer Obliteration des proximalen Endes der Appendix eine Ansammlung von Schleim in der Umgebung des Wurmfortsatzes. In allen 3 Fällen handelte es sich um Männer. Keiner hatte in der Anamnese einen deutlichen Hinweis auf eine Appendixerkrankung. Vielmehr wurden die Befunde erst auf dem Sektionstische erhoben. In 2 Fällen läßt sich noch die Perforation der Appendix nachweisen, an dem dritten Wurmfortsatze ist keine Perforation zu sehen. Das Lumen ist fast völlig obliteriert. In dem neben

dem Proc. vermiformis liegenden Schleim kann der Autor gut erhaltene Epithelreihen zeigen. Zylinderzellen wechseln mit Becherzellen ab, die deutlich eine Schleimbildung erkennen lassen. Er kommt zu der Annahme, daß bei der Ruptur der Appendix lebensfähige Zellen ausgestoßen worden sind, die sich auf dem Peritoneum ablagerten und hier Schleim produzierten. In dem 3. Falle, in dem die Gallertmassen entfernt von der Quelle sitzen, sind keine Epithelien vorhanden. Oberndorfer nimmt an, daß wohl zugleich mit dem Schleim auch Epithelien aus der Appendix entleert wurden, daß die Zellen aber abgestorben seien.

Neumann beobachtete zwei Fälle von Pseudomyxombildung. In dem ersten Falle handelte es sich um einen 69 jährigen Mann, der 3 Stockwerke abgestürzt war. Bei der Untersuchung fand man einen sehr großen Tumor im Abdomen. Wegen peritonealer Reizerscheinungen, die sich nach einiger Zeit einstellten, wird unter der Diagnose: intraperitoneales Haematom die Laparotomie vorgenommen. Dabei zeigte sich, daß ein Haematom fehlte, daß dagegen neben dem Tumor eine starke Peritonitis vorhanden war. Nach Eröffnung des Tumors entleerte sich ein zähflüssiger Inhalt, der bei der chemischen Untersuchung als Pseudomucin erkannt wurde. Patient starb an Peritonitis. Die Sektion ergab einen vollständig obliterierten zentralen Teil der Appendix und ein außerordentlich großes Pseudomyxom des Wurmfortsatzes.

Im zweiten Falle wurde ein 18 jähriges Dienstmädchen wegen Appendicitis operiert. Dabei sieht man, wie die Appendix auf einem handtellergroßen Gebilde liegt, das scharf gegen die Umgebung abgegrenzt ist. Der Processus

vermiformis ist nach dem Coecum verschlossen. Etwa 2 cm von der Spitze der Appendix ist eine Ausstülpung der Schleimhaut. In ihr liegen schleimige Massen. Nach vier Wochen kann Patientin entlassen werden. Sie ist völlig beschwerdefrei.

Cagnetto berichtet in Virchows Archiv über „einen eigentümlichen Befund bei Appendicitis", den er zufällig bei der Sektion einer 70 jährigen Frau erhob. Die Appendix war so ausgedehnt, „daß es der großen Zehe eines Erwachsenen gleichkam". Das Innere war mit einer aus Bläschen bestehenden Masse gefüllt. Der Wurmfortsatz war vollkommen intakt. Das Epithel ist größtenteils vorhanden und zeigte zylindrischen oder kubischen Charakter. In allen Schichten ließen sich pathologische Veränderungen nachweisen, so daß Verfasser zu dem Resultate kommt, es handle sich in dem vorliegenden Fall um „eine chronische Appendicitis mit abwechselnden Zonen entzündlicher Hyperplasie und sklerotischer Atrophie". Die Folge dieser Vorgänge ist „ein Verschluß der Eingangsstelle nach dem Coecum und ungeheure Dilatation des ganzen Processus wegen Stauung pseudocystischer Schleimklumpen". Ein Austritt der Schleimmassen in die freie Bauchhöhle hat nicht stattgefunden.

Diesen Fällen können wir anreihen zwei Beobachtungen Honeckers. Ein 79 jähriger Mann, der vor 10 Jahren eine Appendicitis durchgemacht hatte, litt seit 6 Monaten an unbestimmten Leibschmerzen. Bei der Sektion fand man das Peritoneum von schleimigen Massen überzogen. Die Appendix war zentral obliteriert. Aus dem ballonartig aufgetriebenen peripheren Ende des Wurmfortsatzes quollen Schleimklumpen hervor. Zugleich hatte er Gelegenheit,

eine Appendix zu untersuchen, die mit kleinen Schleimtröpfchen besetzt war. Er hatte es hier wohl mit einem beginnenden Pseudomyxom zu tun.

Was nun die Entstehung der Pseudomyxome betrifft, so sehen wir in allen Fällen, daß eine chronische Appendicitis zur Obliteration des zentralen Endes des Wurmfortsatzes geführt hat. Makroskopisch und mikroskopisch lassen sich stets die Zeichen einer chronischen Entzündung feststellen. In dem distal von der Verschlußstelle gelegenen, frei durchgängigen Teile dauert die Sekretion ungestört fort. Es sammeln sich hier Schleimmassen an, die sich dadurch, daß sie das Lumen der Appendix ausweiten, Platz schaffen. Daß nun hinter einer obliterierten Stelle gallertige Massen sich ablagern können, dafür ist nach Neumann Bedingung, daß „der Abschnitt frei von Bakterien und Kotmassen ist". Auch Cagnetto sieht hierin die Voraussetzung für die Entstehung einer mit gallertigen Massen gefüllten Retentionscyste. Er sagt: „Bei Erklärung dieser höchst eigentümlichen Form von Obliteration im Wurmfortsatz muß man vor allem zugeben, daß im Lumen des Processus noch vor Verschluß desselben keine Spur von Kot vorhanden war, oder daß er andere Körper einschloß, die nicht direkt von der Schleimhaut herrührten. Das opalisierende Aussehen und die Transparenz des dort angesammelten Schleimes bewiesen das Fehlen von Fäkalstoffen und neuerer oder früherer Blutungen, die einen Teil ihrer Farbe hätten abgeben können. Eine der Hauptursachen, warum nach der Obliteration nicht die Bildung eines oder mehrerer wirklicher, Concremente erfolgte, sondern zahlreicher Schleimklumpen von beinahe derselben Form, Größe und Struktur, war wohl das Fehlen eines

kompakten Ablagerungszentrums im Lumen, woran der Schleim sich hätte ansetzen und verdichten können". Der zähe Schleim, der nach Ansicht einiger Autoren wohl schon von Anfang an die gallertige Beschaffenheit hat, wird nur in sehr geringem Maße resorbiert und so kommt es zur Ablagerung immer größerer Mengen und als Folge hiervon zur Dilatation des Wurmfortsatzes. Nach Neumann braucht sich aber nicht immer eine Ausweitung des Lumens auszubilden, vielmehr werden oft die Drüsenausführungsgänge verlegt, die Drüsen erweitert und so in der Appendixwand neue Cysten geschaffen. Sowohl die primär durch Dilatation der Appendix, als auch die sekundär in der Wand entstandenen Cysten können ihren Inhalt in die freie Bauchhöhle ergießen. Dies kann geschehen spontan, nach einem Trauma, das die Tumorwand zum Bersten bringt, oder durch schleimige Erweichung der Cyste. Die in der Appendixwand gelegenen Cysten zeigen große Neigung zur Divertikelbildung infolge der Erhöhung des Innendruckes. Beispiele hierfür sind die Fälle von Hueter und Oberndorfer und der zweite Fall von Neumann. Fast immer kann man die Perforation, durch die der Schleim hindurchgetreten ist, nachweisen. In dem einen Falle, in dem es Oberndorfer nicht gelang, nimmt er trotzdem an, daß früher eine Perforation vorhanden gewesen sein müsse, die man jetzt nach der fast völligen Obliteration des Wurmfortsatzes nicht mehr finden könne.

Als augenfälliger Unterschied tritt uns beim Vergleich der einzelnen Fälle entgegen, daß auf der einen Seite die Schleimmassen sich in der Bauchhöhle weit entfernt von der Quelle finden, auf der andern Seite dagegen nur in der

nächsten Umgebung der Appendix abgelagert haben. Es muß dies mit der Intensität der Sekretion zusammenhängen. Ist diese gering, so werden die Massen in größeren Abständen und kleineren Mengen aus der Appendix treten und sich hier ablagern. Das Peritoneum, das auf den Reiz des Fremdkörpers mit einer Peritonitis an dieser Stelle antwortet, kapselt den Schleim mit bindegewebigen Pseudomembranen ab. Oft mag es aber auch so sein, daß der Appendixinhalt in schon vorher bestehende, durch Erkrankung des Wurmfortsatzes hervorgerufene Adhaesionen tritt und durch diese an einer weiteren Ausbreitung verhindert wird. Ist die Sekretion in der Appendix eine lebhaftere, so werden fortwährend Schleimmassen in die Bauchhöhle gelangen und einander vorwärtsschieben. Die Peristaltik der Därme führt sie sodann weiter und verteilt sie im ganzen Bauchraum. Sie können sich dabei an das Peritoneum der Bauchwand und der Därme anlegen und so fest mit ihm verkleben, daß sie bei der Operation oder Sektion nicht ganz entfernt werden können. Daneben liegen Schleimklumpen frei im Bauchraum. Dort, wo der Appendixinhalt sich an das Peritoneum haftet, tritt sofort eine Reaktion desselben ein. Diese ist verschieden, je nachdem der Schleim lebensfähige, dem Wurmfortsatze entstammende Epithelien enthält oder ihrer entbehrt. Im ersten Falle bildet das Epithel auf dem seiner Endothelien beraubten Bauchfell Cysten, die auf der Innenseite der Kapsel einen Zellbelag aufweisen, der vollständig dem des Processus vermiformis gleicht und neben Zylinderzellen zahlreiche tätige Becherzellen zeigt. Als Beispiel hierfür kann der Merkelsche Fall dienen. Daß die Epithelien aus der Appendix stammen, dafür spricht außer der voll-

kommenen Übereinstimmung der Epithelien und ihrer Produkte auch die Beobachtung Hueters, der im Schleim Zellen fand, die lange, einschichtige Bänder bildeten. Häufig täuschten sie durch Faltenbildung Drüsen vor. Freilich glaubt Huetter selbst nicht, daß es Zellen sind, die nach Perforation der Appendix sich mit dem Schleim entleert haben. Denn dort „seien sie meist kubisch und glatt gewesen". Es erscheint ihm unmöglich, daß die Zellen außerhalb des Wurmfortsatzes wieder zylindrisch werden könnten, wie sie es in seinem Falle waren. Ihm liegt es näher, anzunehmen, daß die Endothelien des Peritoneums nach Anlagerung des Schleimes durch Aufquellen eine zylindrische Form annähmen. Bei starker Peristaltik der Därme werden nach seiner Meinung Schleimmassen und mit ihnen Endothelien losgerissen und erscheinen dann im freien Schleim. Merkel polemisiert gegen diese Anschauung. Er hält eine Umwandlung von Endothelien in Zylinderzellen für unmöglich und behauptet, daß auch hier die Zellen der Appendix entstammen. Oberndorfer fand ebenfalls in einem Fall in den Schleimmassen außerhalb des Wurmfortsatzes Zylinderzellen und nahm an, daß sie aus der Appendix herrührten. — Ist der Schleim frei von Epithelien, dann geht dort, wo sie sich auf dem Peritoneum ablagern, meist das Endothel zugrunde. Aus dem darunter liegenden Bindegewebe wachsen Sprossen in die Gallerte hinein und teilen sie in einzelne Kammern. Oft überkleiden neue Peritonealendothelien sodann ihre Oberfläche.

Fragen wir nun nach den Krankheitserscheinungen, die das Pseudomyxom nach Appendicitis hervorruft, so sehen wir, daß sich ein Symptomenkomplex, aus dem wir

die Diagnose stellen könnten, nicht festsetzen läßt. In den in der Literatur erwähnten Fällen wird die eigenartige Erkrankung sehr oft zufällig bei der Sektion gefunden, ohne daß sie zu Lebzeiten Beschwerden gemacht hatte. So hatte die Anamnese in den Fällen von Fraenkel, Merkel, Oberndorfer, Cagnetto und dem einen Falle von Neumann nichts ergeben, was auf eine Erkrankung des Darmtraktus hingewiesen hätte. Hueters Kranker gab an, daß er vor mehreren Jahren eine „Darmverschlingung" gehabt habe und nun seit einiger Zeit an Koliken leide. Eigentliche, auf eine Erkrankung der Appendix hinweisende Symptome finden sich nicht. Nur zweimal konnte man aus den Beschwerden auf eine Erkrankung der Appendix überhaupt schließen. So wurde das Dienstmädchen, von dem Neumann berichtet, wegen appendicitischer Beschwerden operiert und dabei der obenerwähnte Befund erhoben. Ebenso hatte der 79 jährige Mann, dessen Krankheit Honecker beschreibt, vor mehreren Jahren eine Appendicitis durchgemacht und klagte seit 6 Monaten über unbestimmte Leibschmerzen. Auch in dem von mir beschriebenen Fall war unter der Diagnose: akute Appendicitis die Operation vorgenommen worden. Welches die Ursache dafür ist, daß ein so chronischer Prozeß plötzlich zu einem echten appendicitischen Anfall führen kann, der eine sofortige Operation notwendig erscheinen läßt, konnte ich nicht feststellen.

Meist scheinen Männer von der Krankheit befallen zu werden. Unter allen Fällen waren nur in 2 Fällen Frauen betroffen: Das Dienstmädchen, über das Neumann berichtet, und die Frau, die Cagnetto sezierte. Hierzu kommt nun noch mein Fall. Außerdem scheint sich der

Prozeß meist erst im spätern Alter zu entwickeln. Denn nur eine Patientin war 18 Jahr, ein Mann 35 Jahr, alle andern standen in einem höheren Lebensalter.

Die Prognose, der Fälle ist wohl eine gute. Dafür spricht zunächst der äußerst langsame Verlauf. Die Patienten fühlen sich während der Entwicklung des Tumors völlig wohl; nur wenige wissen überhaupt etwas von Beschwerden anzugeben. Man sieht an ihnen, wie in unserm Falle, keine Gewichtsabnahme. Auch ein Überschwemmen des Bauchraumes mit den Schleimmassen scheint dem davon Betroffenen nicht gefährlich zu werden. Denn ohne daß irgend ein Symptom alarmierender Art den Patienten auf einen krankhaften, sein Leben bedrohenden Vorgang aufmerksam gemacht hätte, war die Perforation vor sich gegangen. Das ganze Becken war mit Gallertmassen in dem einen Falle ausgefüllt, ohne dem Träger des Leidens Schmerzen zu bereiten. Der Tod trat immer infolge einer andern Erkrankung ein, z. B. Lungenembolie, Pneumonie. Zwangen plötzlich auftretende akute Symptome zur Operation, dann verlief diese ohne besondere Komplikationen und führten zu einer völligen Heilung.

Die Therapie ist nach dem Gesagten stets eine chirurgische.

Außer von dem Processus vermiformis können Pseudomyxome auch von dem Ovarium, wie schon oben erwähnt, ausgehen. Eine andere Ursprungsstelle gab Gertrud Roegner an, die einen Fall beschreibt, in dem es bei einer 69 jährigen Frau zur Bildung eines Pseudomyxoms in einen abgeschnürten Dünndarmdivertikel oder Enterocystom kam, während Appendix und Ovarien normal waren.

Vergleichen wir die nach Bersten eines Pseudomucin-

cystoms entstandenen Pseudomyxome mit den von der Appendix ausgehenden, so stimmen sie darin überein, daß in beiden Fällen in einem Organe durch pathologische Vorgänge sich Schleim ablagert, der nach Platzen der ihn umhüllenden Decke sich im Bauchraum verbreitet und hier auf den Organen bestimmte Veränderungen hervorbringt. Über die Deutung der Bauchfellmetastasen ist viel gestritten worden. Werth vertrat die Ansicht, daß die Schleimmassen, die die beiden Peritonealblätter bedeckten, als Fremdkörper wirkten und das Gewebe zu neuer Produktion anregten. Dabei würde „das Schleimgewebe selbst zum Schwunde gebracht und durch beständiges Gewebe" ersetzt. Die auf diese Weise organisierten Massen sind nach ihm nicht eine Neubildung von echtem Gallertgewebe, sondern gleichen vollkommen dem Inhalt der primären Cyste. Eine Anzahl von Gynäkologen wie Kretschmar und Rueder stimmten dieser Auffassung bei. Bald aber erhob sich dagegen Widerspruch. Olshausen stellte die Behauptung auf, daß es sich um eine echte metastatische Neubildung handele. Pfannenstiel trat seiner Meinung bei. Er sagt: „In der Tat gleichen die gallertigen Massen vollkommen den Primärtumoren. Man findet auch dort die feinen, zerreißlichen Membranen, welche die Gallerte durchziehen und in Fächer teilen, und kann in der Regel deutlich an der Wand der Membran Zylinderzellen nachweisen, welche als Bildner des Pseudomucins aufzufassen und in beständiger Proliferation begriffen sind." So glaubt er auch erklären zu können, daß oft erst nach der Exstirpation von Cystomen dadurch, daß Sekret in den Bauchraum gelangt, das Pseudomyxom sich ausbilde. Er verwirft jedoch die Ansicht Werths nicht ganz; „denn

in der Tat findet man jedesmal das Peritoneum im Zustande chronischer Entzündung und um die Gallertmassen reichlich Pseudomembranen, welche das Peritoneum aussendet, um dieselben wie Fremdkörper zu umkapseln; aber das ist für die Auffassung der Krankheit unwesentlich, solange die Massen proliferierende Geschwulstelemente enthalten und sich vergrößern. Sobald die Geschwulstelemente zugrunde gehen, hört auch das Pseudomyxomwachstum auf, und es bleibt lediglich die Fremdkörperperitonitis als Krankheitsprozeß übrig". Peters sieht in den Cysten auf dem Peritoneum eine Komplikation des Pseudomyxoms und unterscheidet zwischen reinen und komplizierten Fällen von Pseudomucincystom. Wendeler faßt die Metastasen als eine „chronische Peritonitis mit myxomatöser Degeneration" auf, die durch eine aus einem geplatzten Cystome herstammende Gallertmasse verursacht wird. Fritsch und Krönig vertreten die Ansicht Pfannenstiels. Beide nehmen an, daß es sich „beim Pseudomyxoma peritonei um Implantationsmetastasen handle". Kaufmann glaubt, daß sowohl für Olshausens, als auch für Werths Ansicht verschiedene Fälle in Betracht kommen. Fraenkel entscheidet sich nach seinen Erfahrungen für Olshausen und Pfannenstiel. Auch für die Lehre vom Pseudomyxoma ex appendice gelten alle diese Ansichten. Denn auch hier finden wir, wenn auch seltener und in viel geringerem Umfange, Cysten auf dem Peritoneum, die ihrer Beschreibung nach ihre Abkunft von dem Primärtumor sofort verraten und als Implantationmetastasen aufgefaßt werden müssen. Daneben sieht man Gallertgewebe, das sich dem Peritoneum angelagert hat und von ihm durchwachsen wird.

Ein großer Unterschied zwischen diesen beiden Arten von Pseudomyxomen besteht in der Verschiedenheit der Prognose. Wie wir oben gesehen haben, ist diese bei dem aus der Appendix hervorgehenden Tumoren eine absolut gute. Die Pseudomyxome des Ovariums dagegen geben keine gute Prognose. Krönig gibt in Küstners Lehrbuch der Gynäkologie hierfür folgende Gründe: „Einmal liefert die bei der Operation zurückbleibende Gallerte einen sehr günstigen Nährboden für Bakterien und es kann das primäre Operationsresultat durch eine jauchige Peritonitis vereitelt werden; aber selbst, wenn es gelingt, den größten Teil der Gallerte und den primären Tumor zu entfernen, kann es zu mächtigen, neuen Ansammlungen von Geleemassen kommen, indem die Implantationsmetastasen durch erneute Sekretion des profilierenden Epithels stark zugenommen haben. Auch jetzt kann man durch eine erneute Laparotomie den Frauen wieder helfen, doch gehen sie meist schließlich katechektisch zugrunde. Nach Fraenkel besteht der Unterschied, der auch die verschiedene klinische Dignität bedingt, darin, daß nach dem Bersten eines Pseudomucincystoms des Ovariums Epithelzellen mit dem Schleim entleert werden, die die Fähigkeit in sich tragen, überall wo sie sich ansetzen, zu profilieren und große Cysten zu bilden. Auch die von der Appendix ausgehenden pseudomucinösen Schleimmassen führen oft, jedoch nicht regelmäßig, Epithel mit sich. Diesen aber fehlt nach Oberndorfer die Möglichkeit, sich stark zu vermehren. Sie können sich lange erhalten, führen aber nie zu den Tumorenbildungen, wie sie bei der andern Art der Pseudomyxome vorkommen.

Fragen wir zum Schlusse nach einem Rückblick auf das oben Gesagte, wie der Prozeß in unserm Falle entstanden ist, so können wir wohl behaupten, daß es infolge einer chronischen Entzündung der Appendix, wie sie das makro- und mikroskopische Bild zeigen, zu einer fast vollkommenen Obliteration des zentralen Endes des Wurmfortsatzes gekommen ist. In dem distalen Ende sammelten sich unter teilweiser Ausbuchtung der Appendixwand gallertig-schleimige Massen. Die kleine, wohl als Divertikel zu deutende Höhle mit ihrer stark verdünnten Wand birgt dieselbe Substanz. Unterhalb der Obliteration ist der Inhalt durch die noch nachweisbare Perforation ausgetreten und teilweise organisiert worden. Eine Überschwemmung des Bauchraumes mit Gallertmassen ist nicht eingetreten. Daß es sich auch hier um einen gutartigen Prozeß handelt, zeigt der Umstand, daß Pat. nach der Operation völlig genesen ist und auch schon vorher keine für einen malignen Tumor sprechenden Symtome hatte.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Primärarzt Dr. K a p o s i für die Überlassung des Falles und die Unterstützung bei der Arbeit auch an dieser Stelle meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur.

Werth, Archiv für Gynäkologie 24 S. 100.

Peters, Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie X.

Wendeler, Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie III.

Pfannenstiel, Die Erkrankungen des Eierstocks. Handbuch der Gynäkologie Bd. III.

Krönig, Neubildung der Ovarien. Küstners Lehrbuch der Gynäkologie.

Runge, Zentralblatt für Gynäkologie 15 1887.

Westphalen, Archiv für Gynäkologie 59.

E. Fraenkel, Münchener medizinische Wochenschrift 1901 Nr. 24.

Merkel, Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie 1903 S. 329.

— Verhandlungen der Pathologischen Gesellschaft XIV.

Hueter, Zur Frage des Pseudomyxoms beim Manne. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie und allgemeinen Pathologie 41 H. 3 1907.

Oberndorfer, Verhandlungen der Pathologischen Gesellschaft 1906.

Neumann, Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiformi. Berliner klinische Wochenschrift 1909 Nr. 1.

Cagnetto, Über einen seltenen Befund bei Appendicitis. Virchows Archiv 198 1909.

E. Fraenkel, Über das sogenannte Pseudomyxoma peritonei. Münchener medizinische Wochenschrift 1912 Nr. 21, 22.

Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie 1909 S. 544.

Lebenslauf.

Ich, Paul Adam Paczek, katholischer Religion, preußischer Staatsangehörigkeit, wurde am 10. Juli 1884 zu Rybnik in Oberschlesien geboren. Nachdem ich die Volksschulen zu Gleiwitz und Ujest O/S. besucht hatte, besuchte ich das Gymnasien zu Glatz, das ich Ostern 1905 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Darauf studierte ich an der Universität Breslau Medizin. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am 9. November 1907, das ärztliche Staatsexamen am 11. Juli 1910. Die Approbation als Arzt erhielt ich am 1. August 1911. Seitdem war ich ein Jahr am Josefskrankenhause beschäftigt und bin nun Assistent an dem Knappschaftslazarett zu Kattowitz.

Während meiner Studienzeit hörte ich die Vorlesung folgender Herren Dozenten:

Kükenthal, Ladenburg, Schaper, Sachs, Nikel, Zacher, Hasse, Lummer, Triepel, Hürthle, Röhmann, Rosen, Strecker, Ponfick, Ludloff, Küttner, Flügge, Hinsberg, Müller, Winkler, v. Strümpell, Ziegler, Küstner, Hannes, Zieler, Filehne, Neisser, Bonhoeffer, Pfeiffer, Bittorff, Czerny, Uhthoff, Fraenkel, Lesser.